Aus der chirurgischen Abteilung des St. Bernwardkrankenhauses zu Hildesheim. (Leitender Arzt: Oberarzt Dr. Hölscher.)

# Ein Fall von Megasigmoideum congenitum infolge Klappenbildung.

## (Ein Beitrag zur Aetiologie u. Therapie des Megasigmoideums)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

**Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe**

einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der

**Universität Leipzig**

vorgelegt von

**Walter Gordon**
Assistenzarzt aus Rybnik O.-S.

ACAD. MED. BAT. BIBL.

Emil Lehmann, Leipzig
Spezialdruckerei für Dissertationen
1914.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
zu Leipzig. 18. Mai 1914.

Referent: Herr Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Payr.

Meinen lieben Eltern.

Im Jahre 1886 hat zum ersten Mal Hirschsprung im Archiv für Kinderheilkunde ein Krankheitsbild beschrieben, das seitdem nach ihm benannt wurde. Unter „Hirschsprung'scher Krankheit" wurde ein klinischer Symptomenkomplex verstanden, als dessen Grundlage Hirschsprung selbst eine kongenitale Mißbildung des Dickdarms ansah, die besonders in einer Dilatation und Hypertrophie des ganzen Dickdarms bestehen sollte. Diese einmal vorgefaßte Meinung des Autors selbst war von großem Einfluß für die in der Folgezeit aufgestellten Theorien über die Aetiologie und Pathogenese ihrer anatomischen Grundlage. Es sind darüber recht mannigfache Ansichten ausgesprochen worden, die alle von einer einheitlichen Auffassung weit abführten. Der Grund lag besonders in der Schwierigkeit, für das in fast sämtlichen Fällen augenfällige anatomische Substrat der zuweilen ganz gewaltigen Dilatation und Hypertrophie des Dickdarms eine befriedigende Erklärung geben zu können. Als das Charakteristische der Affektion wurde stets der Umstand hervorgehoben, daß am aufgeschnittenen Darme keine Verengerung oder ein sonstiges Passagehindernis gefunden werden konnte. Etwa folgende Hypothesen sind aufgestellt worden, die ausführlich in der Arbeit von Jto und Soeysima: Beitrag zur operativen Behandlung der

Hirschsprung'schen Krankheit (Zeitschrift f. Chir. Bd. 90, 1907) (1) und in der Arbeit von Konjetzny (2): Ueber die Hirschsprung'sche Krankheit und ihre Beziehungen zur kongenitalen und erworbenen Form- und Lageanomalien des Colon sigmoideum (Beitr. z. klin. Chir., Bd. 73, 1911) zusammengestellt sind. In der jüngsten Zeit ist dieses Thema bearbeitet worden von Kleinschmidt: Die Hirschsprungsche Krankheit (Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilk. Bd. 9, S. 338, 1912) (3) und besonders ausführlich und zusammenfassend in der Arbeit von Neugebauer: Die Hirschsprungsche Krankheit (Ergebnisse der Chirurgie und Orthopaedie, Bd. VII, 1913, S. 598ff.) (4). Was die einzelnen Hypothesen anbetrifft, so haben außer Hirschsprung selbst besonders Mya und Concetti eine angeborene Dilatation und Hypertrophie des Colon, resp. angeborene Dilatation mit sekundärer Hypertrophie angenommen (Megacolon congenito „Mya", Megalokolie „Concetti"). Nach anderen handelt es sich um eine angeborene Länge und Schlingenbildung der Flexura sigmoidea mit oder ohne sekundäre Knickung und Volvolusbildung (Jacobi, Marfan, Duhanel, Johannessen, Neter, Frommer, Baginsky, Mühlberger, Bittorf, Delkeskamp). Wieder andere sehen ein abnorm langes Mesenterium mit sekundärer Schlängelung der Flexur als Ursache an. (Barth, Gourewitsch, v. Schuckmann.) Auch eine angeborene Hypo- resp. Aplasie der Muskularis des letzten Dickdarmabschnittes und sekundäre Dilatation desselben stellte man als Ursache hin (Ektakolie Concettis). Lunn, Fitz, Lennander, Bing, Hawkins nehmen als Ursache eine primäre neurotische Erkrankung des Dickdarms an (Neuropathic Dilatation and Hypertrophie nach Hawkins), während andere spastische Contractionen im Bereich des Colon oder des Sphincter ani

als primär dem Krankheitsbild zugrunde legen (Gee, Hichens, Fenwick, Drew, Schreiber). Wieder andere beschrieben Schrumpfungsvorgänge an den Wurzeln des Megasigmoideums als Ursache der Erkrankung. Dadurch werden die Fußpunkte des Sigmoideums einander genähert und die Entstehung von Achsendrehung begünstigt. Von Frey, Perthes (5) Pfister, Josselin de Jong und Muskens (6) endlich führen das Wesen der Erkrankung auf einen Ventil- resp. Klappenmechanismus zurück.

Was nun die einzelnen Theorien betrifft, so ist zunächst die Annahme einer idiopathischen Megalokolie nirgends bewiesen; denn nur, wie Konjetzny mit Recht hervorhebt, ist von einer sorgsamen, allen anatomischen Verhältnissen Rechnung tragenden Untersuchung, d. h. von einer Sektionsmethode, die die Erhaltung der natürlichen topographischen Verhältnisse erstrebt, allein Klarstellung zu erwarten. Nur so können oft wichtige Lageverhältnisse der Beobachtung nicht entgehen, die an dem aus seinem Verbande gelösten Darm nicht mehr nachgewiesen werden können. Gegen die Annahme einer angeborenen Hypo- resp. Aplasie der Dickdarmmuskulatur spricht die stets gefundene Hypertrophie, die gleichzeitig auch auf eine außergewöhnliche Funktion hindeutet, und damit die Annahme des Mangels einer Innervation als durchaus hypothetisch erscheinen läßt. Der Vollständigkeit halber sei noch erwähnt, daß Bard sogar ein idiopathisches kongenitales Megarectum als Ursache annimmt, das wahrscheinlich durch ein abnorm großes Colon sigmoideum vorgetäuscht worden ist.

Perthes (5) war der erste, der eine mechanische Erklärung für die Ursache des Leidens gab. Er stellte in seinem Falle einen Ventilmechanismus am Uebergang der Flexur ins Rectum fest, der durch ein abnorm langes Sig-

moideum bedingt war. Daß eine abnorme Länge der Flexur in der Aetiologie eine bedeutende Rolle spielen muß, geht daraus hervor, daß in der überwiegenden Mehrzahl der mitgeteilten Fälle von Hirschsprung'scher Krankheit das Colon sigmoideum der am häufigsten befallene Darmteil ist. Auch in dem ersten von Hirschsprung veröffentlichten Fall (7) war gleichfalls ein recht großes Colon sigmoideum vorhanden. Auch in seiner zweiten Publikation erwähnt Hirschsprung bei einem über einen Monat alten Kinde, daß die größte Erweiterung und Hypertrophie das S romanum betraf. Solche Befunde wurden auch in der Folgezeit vielfach erhoben, ohne weiter beachtet zu werden. Bekannt ist, daß das Colon sigmoideum bei Föten und Neugeborenen nahezu regelmäßig relativ länger ist, als bei Erwachsenen. Die meisten jedoch dieser großen Flexuren sind schon wenige Monate später auf die relativen Maße reduziert, die wir im späteren Leben als normale ansehen, dadurch, daß das Wachstum des Dickdarms umgekehrt zum frühembryonalen Verhältnis schon am Ende des Embryonallebens hinter dem des Körpers in Länge und Breite zurückbleibt. Wirklich bestehen bleiben jedoch nur jene großen Flexuren, die wirklich pathologische Längenverhältnisse und unter Umständen schon fötal entstandene pathologische Formationen aufweisen. Solche pathologische Flexuren fand Konjetzny (2) unter 115 Kindesleichen im Alter von einem Monate bis zu einem Jahre nur 7 mal; Curschmann (1) unter 233 untersuchten Leichen (Erwachsenen) in 15 Fällen eine große S romanum-Schlinge.

Maßgebend für die Länge und die Lage ist der Ursprung des Mesenteriums von der Bauchwand und sein Verlauf. Nach Merkel (8) ist die Haftlinie des Mesosigmoideums winklig geknickt. In der ersten Lebenszeit liegt der Scheitel-

punkt des Winkels auf dem 4. Bauchwirbel. Im späteren Kindesalter schrumpft gewissermaßen der ganze Winkel nach links unten, so daß schließlich sein Scheitel auf dem Promonturium zu liegen kommt. Das Mesenterium, das von dieser Haftlinie ausgeht, bildet ein Dach, das nach der Darmschlinge hin flacher wird. Es kommt nun darauf an, wie weit sich die Mesenterialverhältnisse vom kindlichen Zustand entfernen. Von den vier Typen, die Merkel anführt, interessieren uns besonders der erste und vierte. Der erste Typus: Langausgezogene Haftwinkel mit langem Mesenterium und langer Flexur, stellt das kindliche Extrem dar. Der vierte Typus: Kurze Haftwinkel mit kurzem Mesenterium und kurzer Flexur bildet die eigentliche Norm beim Erwachsenen. Wohin der Gipfel der Flexur sieht, wechselt außerordentlich. Vielfach wird die Lage, wo die Flexur ins kleine Becken hinabhängt, als die eigentlich typische geschildert; mit Unrecht, denn man findet sie keinesfalls in der Mehrzahl der Fälle. Die Lage, wo der Gipfel des Colon in die Bauchhöhle sieht, ist mindestens ebenso häufig, nach Merkels Erfahrungen sogar noch häufiger. Sehr oft wird gefunden, daß der Gipfel der Darmschlinge mehr oder weniger nach rechts und oben geht. Bei diesen Stellungen kann die Sigmoidschleife länger oder kürzer sein. Ist sie sehr lang, dann kann sie erst quer durchs Becken gehen, um dann neben dem Colon ascendens aufzusteigen, so daß dann rechts drei Dickdarmrohre neben einander liegen. Nach Merkel kann sie sogar noch länger werden, so daß sie in der Gegend der Flexura hepatica umbiegt und am Colon transversum sich wieder nach links wendet. Hängt bei einem solchen Falle z. B. das Colon transversum als eine Schleife tief ins Becken herab, dann können Lagen zustande kommen, die zu den erheblichsten diagnostischen Irrtümern

Veranlassung geben müssen. Weiterhin führt Merkel an, daß Fälle beobachtet wurden, in denen das Colon sigmoideum um seine Achse gedreht war, also ein Volvolus vorlag, ohne daß dabei eine Verengerung des Darmlumens zu beobachten gewesen wäre. Diese seine Beobachtungen decken sich mit den Erfahrungen, die v. Samson (9) bei Neugeborenen und Kindern gemacht hat. Eine Achsendrehung des Colon sigmoideum im Sinne der Ueberkreuzung war für ihn ein so häufiger Befund, daß er direkt von einem physiologischen Volvolus der Flexur spricht, dabei von der Beobachtung ausgehend, daß ein solcher Volvolus nicht die geringste Passagestörung zu verursachen braucht. Dieses geht, wie Konjetzny ausführt, u. a. aus einem Experiment Leichtensterns hervor, der bei einem elfjährigen Knaben, der nie an Obstipationserscheinungen gelitten hatte, einen Volvolus der Flexur von 180 Grad fand, der sich beim Füllen des Dickdarms von selbst wieder löste und aufdrehte. Daß ein solcher Volvolus klinische und anatomische Erscheinungen auslösen kann, die der Hirschsprung'schen Krankheit völlig entsprechen, hat zuerst Neter nachgewiesen, und zwar, daß zwischen dieser Erkrankung im kindlichen Alter und dem chronischen Volvolus der Flexur bei Erwachsenen ein vollkommener Zusammenhang besteht.

Von der Ueberlegung ausgehend, daß, wenn wirklich mechanische Störungen die Ursache der Hirschsprung'schen Krankheit sind, solche sich bereits beim Fötus und bei Neugeborenen nachweisen lassen müßten, da ja in vielen Fällen der Hirschsprung'sche Symptomenkomplex sich bereits in den ersten Lebenstagen dokumentiert, hat Konjetzny bei uneröffneten Abdomen die Organe in ihren topographischen Beziehungen lebenswahr dauernd so fixiert, daß sie bei der Obduktion in starrer Beschaffenheit, unverrückt sich in ihrer

wirklichen wechselseitigen Lage präsentierten. Er erreichte dies durch Injektion des Gefäßsystems mit Formalin und Härtung der ganzen Leichname. Als Ergebnis fand er, daß Flexuren von wirklich bedeutender Größe mit Ausdehnung bis zur Leber, aber auch schon bis zur Nabelhöhe, relativ selten sind und sich in höchstens 4% der Fälle fanden. Meistens ist die Flexur nur auf die linke Unterbauchgegend beschränkt. Nur bei einem drei Tage alten Neugeborenen fand er eine ganz auffallende Dilatation des Colon transversum, descendenz, und der übergroßen mehrfach gewundenen Flexura sigmoidea. Auffallend war weiter die pralle Füllung des Dickdarms mit Mekonium, obwohl das Kind schon drei Tage gelebt hatte und von Mekonium freier Dickdarm zu erwarten war. Die Dilatation der angeführten Darmabschnitte ist nach dem ganzen Befunde als Folge der Mekoniumstauung aufzufassen, deren Ursache wiederum in einem Passagehindernis besonderer Art zu suchen war. Diese Passagestörung fand sich am Uebergang des Colon sigmoideum ins Rektum und war durch eine ziemlich unvermittelte Verengerung des noch kurz oberhalb dieser Stelle bedeutend erweiterten Darmlumens augenfällig. Als Ursache nimmt Konjetzny drei Faktoren an:

1. Eine Kompression der Stelle, an der das S romanum ins Rektum übergeht, infolge Herabsinkens der Flexurschlinge ins kleine Becken.
2. Eine Plica transversalis recti an dieser Stelle, die der von links oben drückenden Flexurschlinge einen breiten Widerhalt bietet.
3. Ein Rektum, das infolge auffallend entwickelter Plicae transversales einen stark geschlängelten Verlauf hat.

Aus diesem Fall zieht Konjetzny die Schlußfolgerung, daß infolge anomaler Bildung im fötalen Leben Passage-

störungen im untern Dickdarm sich entwickeln können, die schon intrauterin zu einer Dilatation des Dickdarms mit sekundärer Hypertrophie führen können. Zweifellos beweist dieser Fall, daß es eine angeborene Dilatation und in gewisser Beziehung auch Hypertrophie des Dickdarms gibt, allerdings nicht im Sinne idiopathischer Veranlagung, bezw. primärer Mißbildung, sondern als Folgeerscheinung primärer, durch bestimmte Lageanomalien ausgelöster rein mechanischer Faktoren. Im Gegensatz zu Konjetzny vertritt Neugebauer den Standpunkt, daß „die in letzter Zeit stark angefochtene, ja angeblich mangels aller Beweise gänzlich verworfene Aetiologie Hirschsprungs ohne Zweifel zu Recht bestehe". Nicht nur die Erweiterung, sondern manchmal auch die Verlängerung und die Verdickung der Wand sind angeboren. Es handelt sich nach ihm also um einen angeborenen Riesenwuchs, der als solcher keine Erscheinungen macht. „Das Megacolon ist als solches keine Krankheit; erst durch Abknickung wird es zu einer solchen." Als ein beweiskräftiges Argument für den angeborenen Charakter der Hirschsprung'schen Krankheit führt N. einen Fall von Megasigmoideum und Megarectum an, bei dem 7 Jahre nach einer Anastomose zwischen Colon transversum und Rectum doch die ursprüngliche Weite des Darms bestehen blieb, obwohl durch die Anastomose die Möglichkeit der mechanischen Dehnung behoben war. Im Gegensatz dazu stehe die Tatsache, daß erworbene Darmdilatationen und Hypertrophien nach Beseitigung des Hindernisses schwinden.

Was nun dieses Hindernis anbetrifft, so stimmt Neugebauer mit Konjetzny darin überein, daß den Krankheitssymptomen nach rein mechanische Momente in Betracht kommen. Solche können anatomisch in zwei Hauptformen nachweisbar sein:

1. In einem chronischen Volvolus des Colon sigmoideum.
2. In einer Abknickung seines Lumens, bezw. in einem Klappenmechanismus an seinem Ende.

Bei der ersten Form ist der Ablauf des Circulus vitiosus folgender: Durch die Mehrleistung an Arbeit, die die Darmmuskulatur bei der durch das abnorm lange Colon erschwerten Kotpassage zu leisten hat, kommt es zunächst zur Dilatation und Hypertrophie. Weiterhin nimmt die peristaltische Kraft immer mehr ab, die Dilatation wird immer größer, und die Darmmuskulatur versagt schließlich ganz. Damit ist die Bedingung dafür gegeben, daß das Colon in einer für die Passage des Kots ungünstigen Lage verharrt. Hieraus erklärt sich auch der ganz verschiedene Verlauf und Eintritt des Höhepunktes des Symptomenkomplexes; denn es sind Fälle jeden Lebensalters in der Literatur beschrieben.

Was nun die zweite Form, die zur Dilatation und Hypertrophie des Dickdarms führt, anbetrifft, so kommt sie dadurch zu Stande, daß die übergroß entwickelte Flexur ins Becken herabsinkt und dadurch eine Abknickung ohne Achsendrehung entsteht. Perthes (3) war der erste, der im Jahre 1905 diesen Mechanismus einwandfrei nachwies und beschrieb.

Es handelte sich um einen fünfzehnjährigen Knaben, der von Jugend auf an Stuhlverstopfungen gelitten hatte. Der Bauch schwoll im Laufe der Jahre immer mehr an, Abführmittel riefen häufig Erbrechen hervor; oft gingen mehrere Tage keine Winde mehr ab, es trat hochgradige Atemnot hinzu; der Knabe legte sich dann in bestimmter Weise auf den Bauch, worauf plötzlich unter lautem Geräusch Luft abging und der Umfang des Leibes sichtlich abnahm. Die Ursache der Kotstagnation war in einem Ventilmechanismus

beim Uebergang der Flexur ins Rectum zu suchen, dessen anatomische Verhältnisse viermal bei Operationen untersucht werden konnten. Perthes legte zunächst einen Anus praeternaturalis an, der aber nicht funktionierte. Erst durch eine Spülung vom natürlichen After her mit 64 Liter Wasser wurden Unmengen Kot zum künstlichen After herausbefördert. Experimentell wies er dann weiter das Vorhandensein eines Ventilmechanismus nach, indem er den Anus praeternaturalis verschloß, durch den natürlichen After Wasser einlaufen ließ, wobei die Flexur prall gefüllt blieb, ohne daß Wasser zum After herauskam. Auch vom Anus praeternaturalis eingefülltes Wasser blieb in der Flexur. Die gleichen Versuche stellte P. mit Luft an, indem er bei der zweiten Laparotomie die Flexur nahe am Anus praeternaturalis abklemmte, und nun vom natürlichen After her Luft einblasen ließ. Diese konnte er dann nach Entfernung des Darmrohrs nicht zum After heraustreiben. Damit war ebenfalls der Beweis für den Ventilmechanismus geliefert. Auf gleiche Weise erklärte P. einen ihm von Marchand (10) überlassenen Fall, der auch einen fünfzehnjährigen Knaben betraf, der wegen Verstopfung häufig „klystiert“ werden mußte. Klinisch war im Rectum ein ziemlich tief herabreichender Tumor zu fühlen, in den man eine Delle hineindrücken konnte, und der sich auch verschieben ließ. Die Sektion ergab eine ganz enorm dilatierte hypertrophische Flexura sigmoidea. Perthes brachte auch hier am Leichenpräparat den Beweis für einen Ventilmechanismus. Er legte das, Flexur und Rectum noch unaufgeschnitten aufweisende Präparat in das Skelett eines fünfzehnjährigen Individuums, bei dem der Beckenboden durch eine entsprechend der Insertion des Levator ani angenähte Gummilage mit weitem Ausschnitt für den Anus ersetzt war. Der Darm wurde vom Colon

descendens aus mit dem Schlauch einer Wasserleitung in Verbindung gebracht und gefüllt. Zunächst liefen einige Tropfen ab, sobald aber der absteigende Schenkel der Flexur gefüllt war, hörte der Ausfluß auf. Der Mechanismus des Verschlusses bestand darin, daß der absteigende Schenkel der Flexur sich über das nicht erweiterte abführende Ende herüber ins kleine Becken legte. Dadurch entstand eine Einknickung des Darms und eine Ventilbildung, die dem Inhalt des erweiterten Sackes den Austritt verwehrte. Sobald durch Herausheben des Sackes die Knickung beseitigt wurde, floß Wasser wieder ab. Nach Perthes haben noch andere Autoren, wie Petrivalsky (11), Zöpfel, Schmidt (13), Germer in ihren Veröffentlichungen einen gleichen Ventilverschluß angenommen. Auch Neugebauer ist der Ansicht, daß in der weitaus größten Mehrzahl der Fälle ein Klappenmechanismus vorliegt, wenn es auch nicht immer gelingt, ihn überzeugend nachzuweisen. Nach ihm liegt die Entstehungsursache der Knickungen im allgemeinen in einem Mißverhältnis zwischen dem ungeheuren Darme und dem Bauchraum. Außerdem schließt er aus der typischen Lokalisation am Uebergange des freibeweglichen Sigmas ins fixierte Rectum, daß auch andere mechanische Momente begünstigend einwirken: vor allem das unvermittelte Absetzen des langen Mesosigmas ins Mesorectum. Während bisher in allen diesen Fällen als charakteristisch der Mangel eines sichtbaren Hindernisses für die Kotpassage hingestellt ist, waren es Josselin de Jong und Muskens (6), die zum ersten Mal bei einem Fall von Megacolon congenitum auf Grund des klinischen Befundes als anatomische Grundlage einen angeborenen Klappenmechanismus beschrieben. Es handelte sich um einen zwölfjährigen Knaben, der an Stuhlverstopfung litt, so daß er in den letzten Wochen nur alle zehn Tage

Stuhlgang hatte. Bei der Untersuchung vom After her, fühlte man mit dem Finger in Höhe von 10 cm einen großen Tumor, der gegen die vordere Rectumwand drückte. Etwas höher erreichte man mit der Fingerspitze gerade eine Falte an der vorderen Rectalwand, hinter der der Tumor lag. Jedesmal wenn man diese Falte nach vorn schob, gingen äußerst foetide Flatus und Faeces ab. Auf diese Weise wurden etwa 10 Liter Kot entleert. Der Patient starb im Koma. Der ganze Dickdarm wurde in toto in Formalin gehärtet. Am aufgeschnittenen Präparat fanden sich im Mastdarm vier alternierende, ziemlich stark in das Lumen vorspringende Falten und am Uebergang der Flexur ins Rectum links hinten eine fünfte Falte. Diese Letztere drückte auf den gegenüberliegenden, klappenförmig nach innen gestülpten Vorderrand und schloß so den Durchgang ab. Aus diesem Befunde folgerten sie, daß das Megacolon congenitum eine Folge dieses angeborenen Klappenmechanismus gewesen sei. Dieser Befund veranlaßte Josselin de Jong und Muskens zu eingehenden Untersuchungen über die Mastdarmklappen überhaupt. Sie fanden in 15 Fällen stets eine Klappe. Im Handbuch von Poirier fanden sie angegeben, daß in der Regel im Rectum Plicae transversales oder, wie P. sie nennt, Valvulae rectales vorkämen, deren Lage und Größe verschieden sei. Beim Uebergang des Colon ins Rectum sah Poirier stets eine solche Falte, wie sie Josselin de Jong und Muskens beschreiben, und zwar meistens rechts, selten links. Zuerst hat solche Klappen Houston im Jahre 1830 ausführlich anatomisch beschrieben, die auch nach ihm benannt werden. Von diesen Mastdarmklappen erhält man nur durch die Rectoskopie ein richtiges Bild. Bei der Sektion findet man meistens nur 2 Klappen, die Plica transversalis und eine etwas höher gelegene Klappe.

Nach Martin haben 90% aller Menschen drei Mastdarmklappen, einige 2, andere 4. Die unterste liegt gewöhnlich 6 cm oberhalb des Anus an der Vorderwand des Mastdarms, die zweite 4—6 cm höher auf der rechten Seite, die dritte an der Grenze zwischen Mastdarm und Flexur, auf der linken Seite. Nach Samuel Goodwin Gant, der sich eingehend mit den Mastdarmklappen beschäftigt und sie an Paraffinabgüssen studiert hat, ist die Zahl der Mastdarmklappen verschieden: Gewöhnlich finden sich 3, ausnahmsweise 5—6, selten 7. Ihre Lage ist konstant. Die oberste Klappe liegt stets an der linken Mastdarmwand am Uebergang der Flexur ins Rectum, die unterste an der rechten vorderen Wand gegenüber dem Blasengrund etwa $7^1/_2$ cm oberhalb des Anus, die mittelste links, kurz oberhalb der unteren Klappe. Gewöhnlich bilden die Klappen eine Art spiralförmiger Treppenwindungen. Derartige Klappen erlangen erst dann eine pathologische Bedeutung, wenn ein übergroßes Colon sigmoideum gewisse Abknickungen und Kompressionszustände ermöglicht.

Ueber eine derartige abnorme Klappenbildung bei einem ganz ungewöhnlich großen Megasigmoideum, deren Vorhandensein intra vitam einwandsfrei als Ursache der Kotpassage nachgewiesen worden ist, möchte ich im Folgenden berichten:

Es handelt sich um einen $27^1/_2$ Jahre alten Schmied, sogenannten Zuschläger, der, wie er sagte, mit einem Hammer von etwa 35 Pfund zu arbeiten pflegte. Seine Eltern seien gesund und lebten noch, er selbst sei das Aelteste von acht Kindern, die sämtlich noch nie ernstlich krank gewesen seien. Drei Geschwister seien in den ersten Lebensjahren an ihm unbekannter Ursache gestorben. Nach Angabe seiner Mutter habe er erst 8 Tage nach der Geburt zum ersten Mal Stuhl gehabt, er selbst könne sich noch daran erinnern,

daß ihm seine Eltern etwa im Alter von 4 bis 8 Jahren Seifenpillen gegeben hätten, weil er zuweilen 14 Tage keinen Stuhl gehabt habe, und dann sein Appetit immer sehr schlecht gewesen sei. Diese Pillen hätten zunächst sehr reichliche Stuhlentleerung bewirkt, die dann in den nächsten 6—8 Wochen stets von selbst erfolgte. Dann sei der Stuhlgang immer seltener und fester geworden, bis er schließlich wieder 8—14 Tage lang ausblieb. Dieser Zustand habe etwa bis zum 14. Lebensjahre angehalten; nach der Schulzeit vom 14. Lebensjahre ab habe sich das Leiden immer mehr verschlimmert. Der Stuhlgang sei 3—4 Wochen lang ausgeblieben, aber schließlich dann doch von selbst erfolgt. In den letzten Tagen einer solchen Periode sei sein Allgemeinbefinden stets sehr beeinträchtigt gewesen. Die Blähungen, die zunächst noch spontan abgingen, waren in diesen Tagen äußerst quälend. Der schließlich dann ohne Abführmittel erfolgende Stuhl war zunächst ganz hart und erfolgte in großen Massen etwa drei- bis viermal täglich, 3—4 Tage lang hintereinander. Der Leib, der vorher faßförmig aufgetrieben war, fiel dann förmlich ein. Die körperliche Beweglichkeit, die bei der Arbeit, besonders beim Bücken wie auch beim Treppensteigen, zumal in den letzten Tagen sehr behindert war, wurde mit einem Schlage wesentlich freier.

In den letzten zwei Jahren — etwa vom 25. Lebensjahre ab — spielten sich die Entleerungsperioden folgendermaßen ab: Nach ungefähr vierwöchentlicher Pause plötzlich spontane 3—4 Tage andauernde Entleerung unheimlicher, zunächst fester, dann immer allmählich breiiger werdender Kotmassen, 3—4 mal täglich. In den nächsten 14 Tagen erfolgte der Stuhlgang dann täglich regelmäßig von selbst, in den nächsten 3—4 Wochen etwa alle 2—3 Tage, schließ-

lich in immer größeren Zwischenräumen, bis er dann wieder ganz ausblieb. In dieser Zeit wurde dann der Leib wieder sehr aufgetrieben. Von Juli bis Mitte August 1912 habe er noch durchschnittlich alle drei Tage festen Stuhl in geringer unzureichender Menge entleert, sein Leib sei aber dadurch nicht dünner geworden. Auch Einläufe, die er sich habe machen lassen, haben fast gar keinen Erfolg gehabt. Von Weihnachten 1912 ab sei dann der Leib ganz auffallend stärker geworden, so daß ihm schließlich seine Kleider nicht mehr paßten. Anfang Januar 1913 habe er noch einmal eine geringe Stuhlentleerung gehabt. Von da ab bis zum 8. März 1913 nicht mehr. Am 9. März ließ er sich deswegen in die chirurgische Abteilung des St. Bernwardkrankenhauses aufnehmen. Noch am Morgen dieses Tages und im Laufe des Vormittags sei auf ein Abführmittel hin, das er in der Nacht eingenommen hatte, etwas Stuhlgang erfolgt. Bei der Aufnahme gab er an, daß er bis in die letzte Zeit seine Arbeit als Schmied versehen hätte. Am meisten Beschwerden hätten ihm die Blähungen bereitet. Er habe sie nur dadurch loswerden können, daß er im Bette die Knie-Ellenbogenlage einnahm, oder sich auf die rechte Seite legte. Zu diesen Blähungen seien in der letzten Zeit hochgradige Atembeschwerden hinzu gekommen. Nur ein einziges Mal, acht Tage vor der Aufnahme, habe er erbrechen müssen.

Bei der Aufnahme am 9. März 1913 wurde folgender Befund erhoben: R. ist ein 177 cm großer kräftig gebauter muskulöser Mann. Der Rumpf besteht zu $^3/_4$ aus Bauch, der in der Form mit einem Bierfaß vergleichbar ist. Der Rippenbogen bildet fast einen geraden Winkel; die Atmung ist sehr beschleunigt und oberflächlich, die Herztätigkeit regelmäßig. Die Herztöne sind rein. Der Puls ist klein,

regelmäßig und sehr beschleunigt, über 100 in der Minute. Der Bauch ist trommelförmig aufgetrieben und weist überall gedämpften Schall auf. Der Umfang beträgt in Nabelhöhe 150 cm, die Länge vom Schwertfortsatz des Brustbeins bis zur Symphyse mißt 68 cm. Von Zeit zu Zeit sieht man Darmsteifungen, deren Konturen die Dicke des Oberarms eines kräftigen Mannes haben. Diese Steifungen gehen von der Magengegend schräg zur Blinddarmgegend und weiter wieder zurück zur linken Bauchseite und sind mit heftigen Schmerzen verbunden. Er liegt im Bette dauernd in Knie-Ellenbogenlage. Die Temperatur beträgt 37 Grad. Am 11. März wurde zunächst in Allgemeinnarkose, da sich vom After her kein Stuhl entleert hatte, in der Gegend des Coecums ein Anus praeternaturalis angelegt. Der vorliegende Darmteil konnte nicht bestimmt werden. Es fiel vor allem die ganz abnorme Verdickung der Darmwand auf. Durch diesen Anus wurden noch auf dem Operationstische über ein Wassereimer voll teils feste, teils weichere Kotmassen entleert. In den nächsten Tagen gingen spontan ungeheuere Massen festeren und weicheren Kotes ab, die etwa der Menge von drei Eimern entsprachen. Durch den natürlichen After entleerte sich nichts. Auch bei den Darmspülungen, die von hieraus vorgenommen wurden, kam das Wasser nicht hier zurück, sondern entleerte sich durch den künstlichen After. Es wurde daher angenommen, daß es sich um einen infolge Abknickung entstandenen Ventilmechanismus handelte. Da der Anus praeternaturalis sich allmählich wieder zu schließen begann, und auch der Leib, der nach der massenhaften Kotentleerung ganz eingefallen war, wieder an Umfang zunahm, wurde am 10. April eine Laparotomie gemacht. Nach Eröffnung des Bauches in der Mittellinie bot sich zunächst die Flexur dar, die die Breite eines

ektatischen Magens hatte und an der über fingerdicke Gefäße vorhanden waren. Ihr Scheitel lag in der Coecalgegend und war zum Anus praeter. benutzt worden. Der übrige Dickdarm, vom Coecum aufwärts bis zur Flexura lienalis war von normaler Dicke und Breite; sämtliche Darmschlingen waren von der mächtigen Flexura bedeckt, die wie ein Sack ins kleine Becken hineinhing. Um die dadurch entstehende Behinderung der Kotpassage zu beseitigen, wurde unter Erhaltung des künstlichen Afters als Sicherheitsventil, eine Anastomose zwischen dem Endteil des Ileum und dem Uebergangsteil der Flexur ins Rectum (Ileosigmoideostomie) angelegt. Die Wunde heilte per primam und Patient konnte am 26. April das Bett verlassen. Jedoch war mit diesem Eingriff kein endgültiger Erfolg erzielt worden. Denn in der Folgezeit entleerte sich der Stuhl wie bisher immer durch den künstlichen After, während von unten her nicht der geringste Kot abging. Mehrfache Versuche durch Rectoscopie das Hindernis festzustellen, mißlangen, da das Einführen des Rectoscops als äußerst schmerzhaft empfunden wurde und kaum bis zur Höhe von etwa 15 cm gelang. Während das Allgemeinbefinden des Patienten sich von Tag zu Tag besserte, war gegen Ende Mai der künstliche After kaum noch für eine Fingerkuppe durchgängig, so daß sich auch von hieraus nur wenig Kot spontan entleerte. Es mußten deshalb täglich Spülungen vorgenommen werden, die stets gewaltige Mengen, zuweilen steinharten Kotes, herausbeförderten. Um diesen Zustand zu beseitigen, wurde beabsichtigt, durch eine Anastomose der Flexur mit dem Quercolon die Knickung zu beseitigen, wie es Hellwig (13) in seinem Falle mit Erfolg getan hatte. Am 10. Juni wurde zu diesem Zwecke die zweite Laparotomie gemacht. Es wurde zunächst vom Median-

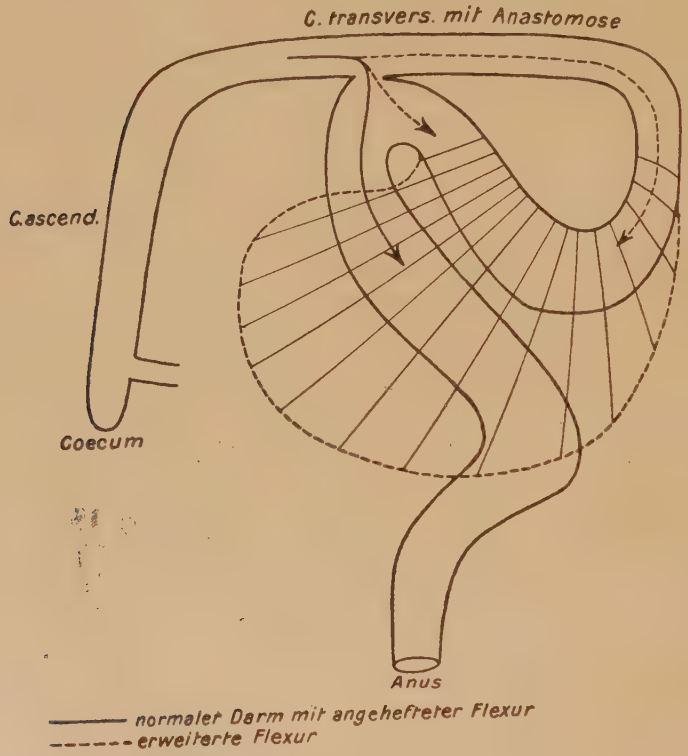
schnitt her die Anastomose zwischen Ileum und unterster Flexur gelöst und die Anastomosenöffnung im Ileum geschlossen. Dann wurde die vorgelagerte Uebergangsstelle der Flexur ins Rectum von der Anastomosenöffnung her mit dem Finger untersucht. Es fand sich da eine starre, weit in das Darmlumen vorspringende Klappe, die zusammen mit der an dieser Stelle stattfindenden Abknickung des Darms die Kotpassage verhindert hatte. Dicht oberhalb dieser Klappe war die Anastomose angelegt worden, die infolgedessen keinen Erfolg haben konnte. Die Klappe wurde excidiert und die Oeffnung im Darm geschlossen. Dann wurde der Anus praeter. teils von innen, teils von außen her gelöst und die Oeffnung in der Bauchwand verschlossen. Unter Benutzung der als künstlicher After dienenden Oeffnung der Flexur wurde eine Anastomose zwischen dem Scheitel der Flexur, an dem sich diese Oeffnung befand, und der Mitte des Colon transversum angelegt, (Colon-sigmoideostomie), Bauchnaht in drei Etagen. Auch diesen sehr großen Eingriff überstand er glatt, und konnte bereits am 28. Juni das Bett verlassen. Der weitere Verlauf nach dieser zweiten Operation ließ annehmen, daß nunmehr ein endgiltiger Erfolg erzielt worden war, denn der Stuhlgang erfolgte, wenn auch zunächst nur auf Abführmittel und Klystiere, immer sehr reichlich auf natürlichem Wege. Nur ab und zu quälten ihn die Blähungen, wobei er dann über Schmerzen in der linken Oberbauchgegend klagte. Sowie er dann gebückte Stellung einnahm, gingen die Blähungen von selbst ab. Am 12. Juli wurde er aus dem Krankenhause entlassen. Bei der Entlassung waren die Maße des Bauches folgende: Der Umfang betrug in Nabelhöhe 87 cm gegen 150 cm bei der Aufnahme. Der Abstand vom Schwertfortsatz zur Schambeinfuge betrug 38 cm gegen 68 bei der

Aufnahme. Von der Schambeinfuge zieht in der Mittellinie nach oben eine 22 cm lange Narbe, die die Nabelhöhe noch um 8 cm überschreitet. 14 cm nach rechts vom Nabel findet sich in der Höhe des Darmbeinkammes eine der ersten parallele Narbe.

In den nächsten Monaten stellte sich R. alle 3—4 Wochen vor. Er erzählte, daß er täglich auf Karlsbader Salz oder Bitterwasser hin Stuhlgang hätte. Ende Oktober und Anfang November erfolgte dieser sogar 3—4 Tage hintereinander immer spontan. Am 21. November wurde er plötzlich in ganz desolatem Zustande eingeliefert. Der Bauch war maximal aufgetrieben, noch stärker wie bei der ersten Aufnahme, und es bestand heftiges Erbrechen. Die Herztätigkeit und das Allgemeinbefinden waren so schlecht, daß ihm die Anlegung eines Anus praeter. nicht mehr zugemutet werden konnte. Am 23. November, morgens, erfolgte der Exitus letalis. Als Todesursache wurde ein Volvolus angenommen, der auch durch die Sektion bestätigt wurde. Von den Angehörigen war leider nur die Oeffnung des Bauches gestattet worden.

Nach Eröffnung des Abdomens lag nur eine einzige mächtig geblähte Darmschlinge vor, die sämtliche übrigen Bauchorgane verdeckte. Der Situs, der sich darbot, ist am meisten dem Bilde zu vergleichen, das Perthes in dem von ihm beschriebenen Falle photographisch festgelegt hat. Weder Colon descendens noch transversum noch descendens waren sichtbar. Die vorliegende geblähte Darmschlinge war in ihrem unteren Teil mit dem Bauchfell verwachsen. Um sie überhaupt herauslösen zu können, mußte sie zunächst durch einige Einschnitte von den sie teilweise anfüllenden Gasen entleert werden. Nachdem dann weiterhin durch einen Einschnitt auch noch etwa ein Wassereimer dickbreiigen

Kotes entleert worden war, ließ sich feststellen, welchem Darmabschnitt diese vorgelagerte Schlinge angehörte. Wie nebenstehende Zeichnung zeigt, bestand diese Schlinge aus Colon transversum und dem zuführenden Teil der Flexur.




Das Zustandekommen der Ueberdehnung wird auf folgende Weise zu erklären sein: Wie aus der Krankengeschichte hervorgeht, hat die Anastomose ihren Zweck zunächst vollkommen erfüllt; der Stuhlgang war zunächst nur auf Abführungsmittel hin, später sogar alle 3—4 Tage spontan erfolgt. Während dieser Zeit wird vielleicht auch ein Teil des Kots auf dem normalen Wege über das Colon descendens

und den zuführenden Flexurschenkel gegangen sein. In der Folgezeit werden die von der Anastomose herabhängenden Flexurschenkel durch ihre Schwere einen Zug am Colon transversum ausgeübt und dadurch eine Verengerung der Anastomose herbeigeführt haben. Infolgedessen ist allmählich eine Kotstauung im zuführenden Flexurschenkel zustande gekommen, die diesen mit der zunehmenden Vergrößerung über den abführenden Schenkel drängte und somit die Passage verlegte. Es kam dadurch also eine Schlingenbildung an der Anastomosenstelle zu Stande.

Wie gewaltig die Ueberdehnung der Schlinge war, geht aus ihren Maßen hervor: Der Umfang der schon teils von Gasen und Kot entleerten Schlinge betrug an der breitesten Stelle 64 cm. Zieht man in Betracht, daß im ganzen über 2 Eimer Kot aus der Schlinge entleert wurden, außerdem noch Gasbildung vorhanden war und der ganze Bauchraum von ihr ausgefüllt worden war, so geht man wohl nicht zu weit, wenn man den tatsächlichen Umfang etwa noch ein Drittel mehr, wie oben angegeben, annimmt. Die Länge der Schlinge betrug 75 cm. Am aufgeschnittenen Darm war keinerlei Klappenbildung nachzuweisen, wie das auch bei den meisten Autoren angegeben wird.

Fassen wir noch einmal kurz den Befund zusammen, so handelt es sich um ein ganz ungewöhnlich großes Megasigmoideum congenitum, das infolge einer Klappenbildung dilatiert und hypertrophisch geworden war. Eine Anastomose zwischen dem Scheitel der Flexur und der Mitte des Colon transversum hatte nach Resection der Klappe nur zu einer vorübergehenden Heilung geführt. Durch eine erneute Stagnation der Kotmassen im zuführenden Schenkel war eine Verlegung des abführenden Schenkels herbeigeführt worden, an deren Folgen Patient gestorben ist. Wir kommen damit zur Therapie des Krankheitsbildes.

Die Therapie des eigentlichen Megasigmoideums, gleichviel welchen Ursprungs es ist, kann nur eine chirurgische sein. Solange man das Wesen der Krankheit nicht kannte und sich mit dem klinischen Bilde der Hirschsprung'schen Krankheit begnügte, suchte man, wenn irgend möglich, mit inneren Mitteln auszukommen. Bei noch nicht sehr vorgeschrittenen Fällen kam man damit, wenn auch immer nur vorübergehend, zum Ziele. Massage, Elektrizität, Hydro-Therapie brachten zuweilen vorübergehende Besserung. Sehr wirksam erwiesen sich in den meisten Fällen Darmspülungen. Jedoch ist die innere Therapie niemals von dauerndem Erfolg gekrönt gewesen. Dieselbe konnte und mußte eben eine durchaus chirurgische sein, wenn man auf dem Standpunkt stand, daß das mechanische Hindernis in den meisten Fällen auf bestimmte Lage- und Formanomalien eines übergroßen Colon sigmoideum zurückzuführen sei. Von welch weittragendem Einfluß die ursprüngliche Annahme einer idiopathisch-congenitalen Megalocolie auf die Therapie gewesen ist, geht aus den Ausführungen Brentanos (14) auf dem Chirurgen-Kongreß im Jahre 1904 hervor. Er erklärte wörtlich: „In den wenigen Fällen (von Hirschsprung'scher Krankheit), die bisher operiert wurden, haben diejenigen die besten Resultate erzielt, die, wie Kümmel, Rehn, Kredel, Lennander nach genommener Einsicht den Bauch wieder zumachten und durch Massage, Elektrizität und dergl. auf den Darm einzuwirken suchten. Es scheint mir daher am richtigsten, man macht den Bauch garnicht erst auf, sondern legt ein dickes Rohr in den Mastdarm ein, und sucht durch reichliche Irrigation zunächst den Darm zu entleeren, und dann durch die genannten Mittel den Darm weiter zu beeinflussen."

Daß jedoch tatsächlich die chirurgisch behandelten

Fälle in einem höheren Prozentsatz als die intern konservativ behandelten zur Heilung geführt wurden, geht aus einigen Statistiken über die operative Behandlung des Megasigmoideums hervor, die Konjetzny in seiner oben genannten Arbeit anführt: Es sind nach einer Statistik von Löwenstein von 59 intern behandelten Fällen.

| | | |
|---|---|---|
| gestorben | 39 | = 66 % |
| unverändert | 4 | = 6½ % |
| gebessert | 9 | = 15½ % |
| geheilt | 7 | = 12 %. |

Von 45 operativ behandelten Fällen sind:

| | | |
|---|---|---|
| gestorben | 21 | = 47 % |
| unverändert | 2 | = 4 % |
| gebessert | 7 | = 16 % |
| geheilt | 15 | = 33 %. |

Nach einer Statistik von Schmidt sind von 58 operativ behandelten Fällen

| | | |
|---|---|---|
| gestorben | 24 | = 41½ % |
| unverändert | 4 | = 7 % |
| gebessert | 5 | = 8½ % |
| geheilt | 25 | = 43 %. |

Neugebauer kommt bei Nachzählung seiner 254 gesammelten Fälle zu einem ähnlichen Ergebnis wie Löwenstein: Von 136 konservativ behandelten Fällen starben circa 68 %. Unter den 32 übrigbleibenden befanden sich 21 gebesserte und 10 ungeheilte, so daß die Zahl der wirklich geheilten nur 13 = 6,6 % beträgt. Mit Recht bemerkt N. hierzu, daß diese bescheidene Ziffer nicht zu Recht besteht, wenn man mit dem hier nötigen Skepticismus die geheilten Fälle sondiert. Denn behält man diese im Auge, indem man dem weiteren Verlaufe nachgeht so ist der schließliche Ausgang fast stets tödlich.

Die Ueberlegenheit der chirurgischen Therapie stützt weiterhin eine Zusammenstellung von Fällen von Hirschsprung'scher Krankheit von Bogoljubow (16). B. hat 118 Fälle gesammelt und ohne Berücksichtigung der Therapie (chirurgisch und intern) zusammengestellt, das Ergebnis ist ein sehr schlechtes. Es sind

| | | |
|---|---|---|
| gestorben | 78 = | 66 % |
| gebessert resp. völlig geheilt | 11 = | 9½ % |
| Es fehlen Nachrichten von | 29 = | 24½ % |

Etwas besser, wenn auch noch unbefriedigend, sind die Resultate bei Berücksichtigung nur der operierten Fälle. Von 58 Fällen, deren Ausgang bekannt ist sind:

| | | |
|---|---|---|
| gestorben | 25 = | 43 % |
| unverändert | 3 = | 5 % |
| gebessert resp. geheilt | 30 = | 52 % |

Von der völligen Unzulänglichkeit der inneren Therapie zeugt auch die Statistik, die zwei französische Autoren, Gayet und Patel (17), von operierten Fällen geben. Auch sie stehen noch auf dem Standpunkt, daß wegen der Schwere der chirurgischen Eingriffe zunächst innere Mittel zu versuchen sind, so lange keine direkt bedenklichen Erscheinungen bestehen. Unter letzteren verstehen sie außer der zunehmenden Auftreibung des Leibes die „petites crises d'obstruction intestinales de plus en plus rebelles". Alle ihre Fälle sind zunächst der nicht operativen Behandlung unterworfen worden. Erst als sich die drohende Erschöpfung des Darms im Rückgang des Allgemeinbefindens bemerkbar machte, hielten sie den Eingriff für geboten. Unter 53 Fällen sind

| | | |
|---|---|---|
| geheilt bezw. gebessert | 34 = | 65 % |
| unverändert | 3 = | 5 % |
| gestorben | 16 = | 30 % |

Es ist hierbei jedoch zu bemerken, daß über die Dauerresultate genauere Angaben fehlen.

Was nun die angewandten Operationsmethoden anbetrifft, so wurden so ziemlich alle für den Magen und Darmkanal in Betracht kommenden Operationen aufgeführt. Außer der einfachen Laparotomie wurden die Colopexie, Coliplicatio, Colotomie, Colostomie, Enteroanastomose und schließlich die Darmresection versucht. Sogar die gewöhnliche Punktion wurde häufiger, als man annehmen sollte, angewandt. Ein richtiges Bild von den Erfolgen der einzelnen Methoden gibt ein Vergleich der Resultate, die die einzelnen Autoren damit erzielt haben:

| Methode | Name | Zahl | geheilt | gebessert | gestorben | unverändert |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Colopexie | Schmidt | 9 | 3 | 1 | — | 5 |
| | Jto u. Soyesima | gibt keine Angab. üb. Result. | | | | |
| | Gayet u. Patel | 4 | 3 (!) | | | 1 |
| Coliplicatio | Schmidt | 3 | 1 | 1 | — | 1 |
| | Jto u. Soyesima | ohne Angaben der Resultate | | | | |
| | Gayet u. Patel | 4 | 4 | — | — | — |
| Colotomie | Schmidt | keine Fälle | | | | |
| | Jto u. Soyesima | keine Fälle | | | | |
| | Gayet u. Patel | 4 | 2 | — | 2 | — |
| Colostomie | Schmidt | 6 | — | — | 6 | — |
| | Jto u. Soyesima | 23 | ? | ? | sehr viel | — |
| | Gayet u. Patel | 15 | unbek. | unbek. | 8 | — |
| Enteroanastomose | Schmidt | 18 | 6 | 3 | 7 | 2 |
| | Jto u. Soyesima | 2 | — | — | 2 | — |
| | Gayet u. Patel | 6 | — | — | 1 | 5 |
| Resection | Schmidt | 7 Kinder | 6 | — | 1 | — |
| | Jto u. Soyesima | 20 | 13 | — | 6 | 1 |
| | Gayet u. Patel | 13 | 5 | — | 5 | 3 |

Neugebauer hat die Resultate der einzelnen Operationsmethoden in Prozenten ausgerechnet zusammengestellt. Die höchste Mortalität lieferte der Anus praeternaturalis mit 68 %. Die Colopexie stellt den höchten Satz der gebessert und ungeheilt Entlassenen mit 38 %. Der Heilungs-

prozentsatz der Anastomosen beträgt 39,4 %, die Mortalität 27,3 %; auch hier ist die Zahl der Gebesserten und ungeheilt Entlassenen eine sehr hohe mit 33,3 %. Die am häufigsten ausgeführte Operation ist die Resection. Es sind von 23 einzeitig operierten Fällen:

| | |
|---|---|
| geheilt | 56,5 % |
| gestorben | 26 % |
| zweifelhaft | 17 % |

Von 20 mehrzeitig operierten Fällen:

| | |
|---|---|
| geheilt | 90 % |
| gestorben | 1 Fall |
| mangelhaft | 1 Fall. |

Aus der Mannigfaltigkeit der bisher angewandten Methoden kann man schon den Schluß ziehen, daß über die eigentliche Ursache des Krankheitsbildes durchaus keine Klarheit herrschte. Von dem Standpunkt aus, daß ein mechanisches Hindernis zu Grunde liegt, wird die Forderung nach einer radikalen Beseitigung nur durch die Resection erfüllt. Von einer einfachen Laparotomie ist überhaupt keine Besserung zu erwarten. In den 20 Fällen, die Jto u. Soyesima erwähnen, wurde teils der Bauch sofort wieder geschlossen, teils suchte man den Dickdarm durch Ausstreichen des Inhalts nach dem After hin manuell zu entleeren. Die Colopexie, die in der Häufigkeit des Volvolus ihre Begründung hat, kann auch nur palliativ wirken. Auch die Coliplicatio ist von vornherein bei Erkenntnis der anatomischen Grundlage zu verwerfen. Die Colotomie und Colostomie kommen allein nur als Notoperationen in Betracht und sind höchstens als einleitende Eingriffe berechtigt. Die Colotomie wurde jedoch von Puls (17) in einem Fall von Hirschsprung dazu benutzt, einen sehr großen Coprolithen zu entfernen. Ein Jahr darauf fand sich jedoch im linken Hypochondrium

wiederum eine große höckerige Geschwulst, die wieder zur Laparotomie zwang. Nach vorheriger Eröffnung der Flexur wurde diesmal die Ileocolostomie angelegt, nach der Patient sechs Monate sicher beschwerdefrei war. Daß jedoch von der Enteroanastomose kein dauernder Erfolg zu erwarten ist, beweisen die zahlreichen Fälle, die in der Literatur zu finden sind. Man hat sie ausgeführt zwischen Ileum und Colon, bezw. Rectum und zwischen Schlingen des Dickdarms selbst. Nach Neugebauer sprechen die praktischen Ergebnisse für Dünndarm-Dickdarm-Vereinigung. Hierbei wurden

| | |
|---|---|
| geheilt | 57 % |
| gebessert bezw. ungeheilt | 28 % |
| gestorben | 15 % |

Bei der Colo-Colo-Anastomose:

| | |
|---|---|
| geheilt | 25 % |
| gebessert bezw. ungeheilt | 50 % |
| gestorben. | 25 %. |

In letzterem Falle wurde sie meist zwischen den Fußpunkten der ausgedehnten Flexur angelegt. In der Theorie wären damit die Fälle abnormer Schlingenbildung und Länge zu bessern. Einerseits ist jedoch die Gefahr des Volvolus durchaus nicht beseitigt. Andererseits müßte die Anastomose in den Fällen, in denen ein Ventilmechanismus vorliegt, unterhalb des Ventils zu liegen kommen, wenn sie Zweck haben soll. Wie der Fall Perthes zeigt, ist dies bei tiefem Sitz unmöglich. Selbst wenn sie aber unterhalb anzulegen ist, wird immer noch neben der Anastomose etwas Kot in dem dilatierten Teil auf dem alten Wege gehen und sich über der Klappe stauen können. In den meisten Fällen mußte gerade bei den Anastomosen wiederholt eingegriffen werden, so z. B. in dem Fall von Langemann. Dieser führte zweimal eine Colorecto-Anastomose mit gleichzeitiger

Colostomie nacheinander aus, da die Darmverbindung nacheinander eng wurden. Nach fünf Monaten machte er eine Ileo-recto-Anastomose. Da der Stuhlgang meistens durch die Colostomieöffnung ging, so durchschnitt er das Ileum hinter der Anastomose. Auf die Operation folgte eine Perforationsperitonitis und der Exitus. Auch Bogoljubow (16) berichtet über einen Fall von Hirschsprung'scher Krankheit bei einem 23jährigen Patienten, der zuweilen bis zu drei Monaten keinen Stuhlgang hatte. Es wurde bei ihm zwischen dem Anfang der dilatierten Flexur und dem ebenfalls erweiterten Mastdarm eine Anastomose angelegt. Acht Tage darauf erfolgte der Exitus an Perforationsperitonitis infolge Nahtinsufficienz. Dies ist begründet in der für diese Krankheit so charakteristischen Sprödigkeit und Starre der hypertrophischen Darmwand. So hat nach Neugebauer Delkeskamp eine Resektion aufgegeben, weil die Steifigkeit der Darmwand eine Faltung, wie sie bei der Naht der Darmenden notwendig gewesen wäre, kaum zugelassen hätte. Für die Beschaffenheit der Wände ist charakteristisch, daß unbedeutende und sonst ungefährliche Eingriffe am Darme, wie die Schrägfistel nach Witzel, beim Hirschsprung stets zum Exitus geführt haben, infolge Durchriß der Nähte. Als radikalste Methode zur Erzielung eines Dauererfolges kommt demnach nur die Resection der Flexur in Betracht. Man hat vor allem dagegen die Größe des Eingriffs ins Feld geführt; dies hat sicher bei heruntergekommenen Patienten seine Berechtigung. In solchen Fällen ist jedoch als Voroperation ein Anus praeternaturalis angezeigt, der zugleich den Vorteil bietet, durch Darmspülungen zwecks Entleerung der Kotmassen den Darm für den radikalen Eingriff genügend vorbereiten zu können. Da es sich meistens um sehr widerstandsfähige Menschen handelt, erholen sich selbst

schon sehr decrepide Patienten recht bald, so daß dann einer Radikaloperation keine Bedenken mehr gegenüberstehen. Daß selbst bei Kindern der radikale Eingriff vorgenommen werden kann, beweisen die sieben Fälle, die Schmidt erwähnt, von denen nur einer an Peritonitis zu Grunde ging. Sämtliche Kinder waren noch nicht zehn Jahre alt. Auch Konjetzny berichtet über drei Fälle, in denen die Flexur reseziert wurde. Im ersten Falle handelte es sich um einen dreijährigen Knaben, der noch zehn Jahre nach der Operation gesund war. Im zweiten Falle wurde eine Schlinge von 83 cm Länge und 36 cm Umfang reseciert, ebenfalls mit gutem Erfolge. Im dritten Falle wurde eine Schlinge von 71 cm Länge und 29 cm Umfang entfernt, ebenfalls mit dauerndem Erfolg. Die beiden letzten Fälle wurden zweizeitig ausgeführt. Die Frage, ob ein- oder zweizeitig operiert werden soll, ist noch unentschieden. Schmidt tritt für die einzeitige, Konjetzny für die zweizeitige Operation ein. Die Zahlen Neugebauers (90% Heilungen) sprechen unbedingt für die mehrzeitige Resection als für das weitaus erfolgreichste und sicherste Heilverfahren. Die größere Zahl der Todesfälle der primären Resektion ist zum kleineren Teil die Folge eines Mißverhältnisses zwischen Kräftezustand und Größe des Eingriffs, als vielmehr die einer Perforationsperitonitis. Was die Methode anbetrifft, so wurde der circulären Naht vor der zeitlichen Anastomose der Vorzug gegeben. Die mehrzeitige Resektion weicht beiden Gefahren der primären aus. Die einfache Verlagerung der Schlinge und Anusbildung sind Eingriffe, die auch Säuglinge überstehen können. Zugleich wird Zeit gewonnen für die Erhaltung der geschwächten Kranken und Lokalisierung der Knickungsstelle. Das am häufigsten geübte Verfahren ist nach Neugebauer vierzeitig:

1. Vorlagerung der Schlinge und Anus praeternaturalis,
2. Abtragung der Schlinge,
3. Spornabtragung,
4. Verschluß des Anus.

Was die Größe der zu resecierenden Schlinge betrifft, so soll nach Schmidt auf alle Fälle das Stück wegfallen, das den Klappenmechanismus enthält. Konjetzny hält dies durchaus nicht für nötig, da der eigentliche Ventilmechanismus auf die durch die abnorme Größe der Flexur entstehende Abknickung zurückzuführen ist. Außerdem hält er eine solch tiefgehende Resection mit Anfangsteil des Rectums für einen weit größeren und gefährlicheren Eingriff als eine Resection mit Erhaltung der Flexurschenkelbasis. Außer der ein- oder zweizeitigen Resection wurden noch andere Methoden ausgeführt. So berichtet Hoffmann (19) über einen Fall bei einem vierzehnjährigen Jungen: Durch Laparotomie entleerte er das erweiterte Darmstück, durchtrennte sein Mesocolon und stülpte den ganzen Darm durch Invagination ins Rectum zur Analöffnung heraus. Die eigentliche Resection fand nach Abschluß der Bauchhöhle vollständig extraperitoneal statt. Der Vollständigkeit halber sei ein Eingriff von Treves (20) angeführt, der bisher einzig dasteht. Er incidierte zunächst das dilatierte Colon und ließ Gase entweichen und legte eine Woche später einen Anus praeternaturalis an. Später excidierte er das ganze Colon von der Flexura lienalis an abwärts und brachte das gutbewegliche Colon transversum bis zum Anus, wo er es durch eine Reihe von Nähten befestigte. Das Kind zeigte schnelle und glänzende Wiederherstellung.

An der Hand der eben angeführten Operationsmethoden wollen wir noch kurz unsern Fall epikritisch betrachten. Kurz rekapituliert handelte es sich um einen Fall von

Megasigmoideum congenitum, bedingt durch einen Klappenmechanismus. Wegen des äußerst elenden Zustandes mußte von einem Radikaleingriff abgesehen und zunächst ein Anus praeternaturalis angelegt werden, von dem aus der Darm für die folgende Operation vorbereitet werden konnte. Bei dieser fand sich ein derartig abnorm großes Sigmoideum mit fingerdicken Gefäßen, daß trotz des jetzt guten Zustandes des Patienten die Resection der Schlinge für ein zu lebensgefährlicher Eingriff gehalten und deswegen unterlassen wurde. Es wurde daher nur die Ileosigmoideostomie gemacht, unter Beibehaltung des künstlichen Afters als Sicherventil. Der weitere Verlauf zeigte jedoch, daß nicht bloß ein durch Abknickung entstandener Ventilmechanismus, sondern gleichzeitig eine echte Klappenbildung am Uebergang der Flexur ins Rectum vorhanden war. Es wurde daher in einer zweiten Laparotomie unter Beseitigung der bisherigen Anastomose und des Anus praeternaturalis die Klappe vom Darminnern her excidiert und eine Anastomose zwischen dem Scheitel der Flexur und der Mitte des Colon transversum hergestellt. Der weitere Verlauf bewies jedoch, daß hiermit nur eine vorübergehende ($4^1/_2$ Monate lange) Heilung erzielt worden war. Wie die Sektion ergab, war durch die Anastomose der Eintritt des Volvolus nicht verhindert worden; denn die Kotmassen waren nicht den durch die Operation beabsichtigten Weg allein gegangen, sondern den gewöhnlichen Weg über das Colon descendens und aufsteigenden Flexurschenkel, wodurch gleichzeitig die Passage über die Anastomose verschlossen wurde. Es ist wohl als sicher anzunehmen, daß auch die Schwere der Flexur durch Zug am Colon transversum die Durchgängigkeit der Anastomose beeinträchtigt haben wird. Es lehrt somit auch dieser Fall, daß wirkliche Heilung nur durch eine Radikaloperation

erzielt werden kann. Dieselbe hätte, zweizeitig ausgeführt, der Patient wohl ebenso gut überstanden, wie die zweite höchst eingreifende Laparotomie. Was die Größe der zu resecierenden Darmschlinge in diesem Falle anbetrifft, so sind wir der Ansicht, daß die Resection der Flexur ohne den Teil, der die Klappe enthielt, genügt hätte; denn die Klappe wird ja nur dadurch zum Hindernis, daß sie durch gleichzeitige Abknickung der übergroßen Flexur weit ins Lumen vorspringt, und so die Passage verlegt. Dieses wäre durch die immerhin straffe Vereinigung von Colon descendens und Flexurschenkelbasis verhindert worden. Im übrigen hätte man sekundär vom Anus aus nach der Methode von Goodwin Gant durch Valvidotomie die Klappe beseitigen können. Die primäre Resection dieser Klappe vom Anus her, wie es Göbell (21) empfiehlt, hätte in unserm Falle nicht genügt, da es bei Erhaltung der übergroßen Flexur immer zur Ausbildung eines durch Abknickung hervorgerufenen Ventilmechanismus gekommen wäre.

Zum Schlusse spreche ich Herrn Oberarzt Dr. Hölscher für die Anregung zur Arbeit und Ueberlassung des Falles meinen verbindlichsten Dank aus.

# Literatur.


1. **Jto** u. **Soyesima**, Beitrag zur operativen Behandlung der Hirschsprung'schen Krankheit. Deutsche Zeitschrift für Chir. 1907, Bd. 90, S. 459, ff.
2. **G. E. Konjetzny**, Ueber die Hirschsprung'sche Krankheit und ihre Beziehungen zu congenitalen und erworbenen Form- und Lageanomalien des Colon sigmoideum, Beiträge zur klin. Chir. Bd. 73, Heft 1, 1911, S. 155 ff.
3. **Kleinschmidt**, Die Hirschsprungsche Krankheit. Ergebnisse der inn. Medicin und Kinderheilkunde. Bd. 9, S. 338, 1912.
4. **Neugebauer**, Die Hirschsprungsche Krankheit. Ergebnisse der Chirurgie und Orthopaedie. Bd. VII, 1913, S. 598 ff.
5. **Perthes**, Zur Pathologie und Therapie der Hirschsprung'schen Krankheit (Megacolon congenitum). Langenbecks Archiv, Bd. 77, 1905, S. 1 ff.
6. **R. de Josselin de Jong** u. **Muskens**, Ueber Megacolon congenitum (Hirschsprung'sche Krankheit) Mitteil. aus den Grenzgeb. der Med. u. Chirurg. 1910, Bd. 21, Heft 4, S. 647 ff.
7. **Hirschsprung**, Archiv für Kinderheilkunde 1886, Bd. 27, S. 1.
8. **Merkel**, Handb. d. topographischen Anatomie 1899. Bd. 2. S. 595 ff.
9. **v. Samson**, Einiges über den Darm, insbesondere die Flexura sigmoidea. Archiv für klin. Chir. 1892, Bd. 24, S. 146, u. 386.
10. **Marchand**, Sitzungsbericht der Leipz. Med. Gesellschaft vom 20. 1. 1903 (Ref. Münch. med. Wochenschr. 1903, Nr. 8. S. 351).
11. **Petrivalsky**, Zur Hirschsprung'schen Krankheit. Langenbecks Arch. 1908, Bd. 86, Heft 2.
12. **Schmidt**, Ueber Hirschsprung'sche Krankheit, insbesodere ihre chirurgische Behandlung. Beitr. zur klin. Chir. 1909, Bd. 61, S. 682.
13. **Hellwig**, Ein Beitrag zur Kenntnis der Hirschsprung'scheu Krankheit. Münch. med. Wochenschr. 1908, Nr. 46, S. 2387.
14. **Brentano**, Ueber einen Fall von Hirschsprung'scher Krankheit. Verhandlung der deutschen Gesellschaft für Chirurg. Berlin 1904, Bd. 33, Teil 1, S. 267/68.
15. **Loewenstein**, Ueber die Hirschsprung'sche Krankheit. Zentralblatt f. allg. Pathologie u. pathogische Anatomie 1907, Bd. 18, S. 929 ff (Sammelreferat).

16. **Bogoljubow**, Die idiopathische Dilatation des Dickdarms. (Hirschsprung'sche Krankheit.) (Russisch. Archiv für Chirurgie 1908). Referiert im Zentralblatt f. Chirurgie 1909, Heft 4, S. 134.
17. **Gayet** et **Patel**, Le traitement du Mégacôlon chez l'adulte. (Referiert in Jahresberichte über Fortschr. d. Chir. 1911, Teil 2, S. 477/78.
18. **Puls**, Hirschsprung'sche Krankheit. Bruns Beiträge Bd. 69, Teil 2.
19. **Hoffmann**, Diagnose und Therapie der Hirschsprung'schen Krankheit. Beiträge zur klin. Chir. 1911, Bd. 76, Heft 2, S. 533.
20. **Treves. Frederic**, Idiopathic dilatation of the Colon, illustrated by a case in which the entire rectum, sigmoid flexure and descending colon were excised. The lancet 1899, citiert by Jto u. Soyesima.
21. **Goebell R.**, Zur chirurg. Behandlung der durch Megasigmoideum und Houston'sche Klappen verursachten Obstipation. Verhandlung der deutschen Gesellschaft f. Chir. 1911, Bd. 40, S. 459 ff.

Die Arbeiten der übrigen nur namentlich angeführten Autoren sind ausführlich citiert in den Literaturangaben von Jto u. Soyesima, Konjetzny und Neugebauer.

# Lebenslauf.

Ich, Walter Gordon, bin am 26. September 1884 zu Rybnik O/S. als ältester Sohn des Kantors Samuel Gordon und seiner Ehefrau Sophie, geb. Moses, geboren. Ich bin jüdischer Religion und Sachsen-Koburg-Gothaischer Staatsangehörigkeit. Bis Ostern 1899 besuchte ich die höhere Privat-Knabenschule zu Wollstein, Prov. Posen, und trat dann in die Untersekunda des Kgl. Gymnasiums zu Hirschberg i./Schl. ein, das ich Ostern 1903 mit dem Reifezeugnis verließ. Von Ostern 1903 bis Michaelis 1904 studierte ich an der Universität zu Breslau Philosophie und gleichzeitig an dem dortigen jüdisch-theologischen Rabbiner-Seminar Theologie. Im Winter-Semester 1904/5 ging ich zum Studium der Medizin über, dem ich nur in Breslau ablag. Nach 4 Semestern bestand ich unter Anrechnung der 3 philosophischen Semester als ein medizinisches am 2. November 1906 die ärztliche Vorprüfung. Darauf leistete ich die erste Hälfte meiner aktiven Dienstzeit beim Grenadier-Regiment König Friedrich III. (2. Schles.) Nr. 11 in Breslau ab und bestand nach weiteren 4 Semestern am 12. August 1909 in Breslau die ärztliche Prüfung. Das praktische Jahr leistete ich die ersten sechs Monate an der pathologischen Abteilung des Kgl. Hygienischen Instituts zu Posen unter Herrn Professor Busse ab, dann zwei Monate an der chirurgischen Abteilung des Stadtkrankenhauses zu Posen unter Herrn Prof. Ritter und die letzten vier Monate an der inneren

Abteilung ebenda unter Herr Prof. Korach. Von August 1910 ab diente ich dann das zweite Militärhalbjahr als einjährig-freiwilliger Arzt beim I. Posenschen Feld-Artillerie Regiment Nr. 20 in Posen und übte im Anschluß daran sechs Wochen als Unterarzt.

Am 16. Juni 1911 wurde ich zum Assistenzarzt der Reserve und am 1. Oktober 1913 zum Oberarzt der Reserve befördert. Vom 1. April 1911 bis zum 30. September 1912 war ich als Assistenzarzt an der inneren Abteilung des Stadtkrankenhauses zu Posen unter Herrn Prof. Korach tätig. Seit dem 1. Oktober 1912 bin ich Assistenzarzt an der chirurgischen Abteilung des St. Bernward-Krankenhauses zu Hildesheim unter Herrn Oberarzt Dr. Hölscher.

Während meiner Studienzeit hörte ich die Vorlesungen und Kurse folgender Herren Professoren und Dozenten: Anschütz, Bonhöffer, H. Cohn, A. Czerny, Ebbinghaus, Filehne, Flügge, Freudenthal, Garré, Goebel, Hannes, Hasse, Hinsberg, Hürthle, Kaufmann, P. Krause, Kükenthal, Küstner, Küttner, Ladenburg, Lesser, Ludloff, Lummer, E. Müller, Ponfick, Röhmann, Sachs, Schäffer, Selle, Stern, Storch, v. Strümpell, Uhthoff, Volz, Wetzel, Zieler.

All diesen meinen hochverehrten Lehrern sage ich hierdurch für die mir zu Teil gewordene wissenschaftliche Ausbildung meinen ehrerbietigsten Dank.